

Linfangioma de pared torácica. A propósito de un caso

C. Mata, J. Larrache¹, V. Alzina

Dpto de Pediatría. Dpto de Radiodiagnóstico¹. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra

RESUMEN: El linfangioma es una malformación congénita derivada de los vasos linfáticos y localizada generalmente en la cabeza o en el cuello. La ecografía es útil para orientar el diagnóstico. El tratamiento de elección es la cirugía, siempre que no sea mutilante. Existen otras alternativas terapéuticas como la inyección intralesional de agentes esclerosantes como el OK-432 que es seguro y muchas veces eficaz. Presentamos el caso de un linfangioma de pared torácica en un niño cuya resolución aconteció después de la punción-aspiración realizada al diagnóstico.

SUMMARY: Lymphangioma is a benign, congenital type of tumor, derived from lymphatic vessels, and located generally in head and neck. Ultrasonography is the procedure of choice for establishing the diagnosis. The main treatment modality is surgical excision, if it is not mutilating. Intralesional injection OK-432 represents an alternative, safe and effective treatment for lymphangiomas. We present a case of lymphangioma on the thoracic wall, solved after the puncture.

Palabras clave

Linfangioma; OK-432; Agentes esclerosantes; Malformación linfática

Key words

Lymphangioma; OK-432; Sclerosants; Lymphatic malformation.

Correspondencia

Dra. Cristina Mata
Departamento de Pediatría. Clínica Universitaria.
Avda Pío XII, 36. 31008 Pamplona. Navarra.
E mail: jpmiranda@unav.es

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente de tres años de edad, que acude a consulta por presentar desde hace aproximadamente dos años una masa subcutánea submamilar derecha, deslizable, de consistencia blanda, que no ha experimentado cambios notables durante este tiempo. Su aparición fue espontánea, sin relación con traumatismo previo. Es indolora.

No refieren ninguna otra sintomatología.

Buen desarrollo pondoestatural y psicomotor.

No antecedentes personales ni familiares de interés.

A la exploración presenta un torax normoconformado en el cual se palpa una masa subcutánea submamilar izquierda, de aprox 2 cm de diámetro, consistencia blanda, con alguna zona de mayor consistencia en su interior. deslizable y no adherida a planos profundos.

No se palpan otras masas.

Se realiza Ecografía selectiva que muestra un nódulo ecogénico parcialmente quístico en la región submamilar derecha. Bien delimitado, de aprox. 2 cm de diámetro (Figura 1) en relación al cual en su porción inferior se observa algún área quística (Figura 2).

Estos hallazgos, pese a ser inespecíficos sugieren como principal posibilidad una lesión benigna (tipo linfangioma o hemangioma y menos probablemente lipoma, debido a la existencia de áreas quísticas en el interior de la lesión.) Se realiza punción de dicho nódulo para estudio anatomopatológico. Diagnóstico: Citología benigna, compatible con linfangioma.

En la revisión efectuada a los 10 meses de la punción-aspiración no existe evidencia de lesión.

CASO CLÍNICO

Figura 1

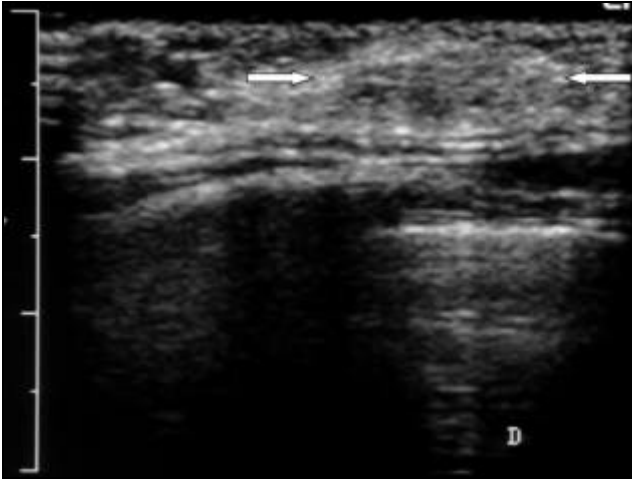
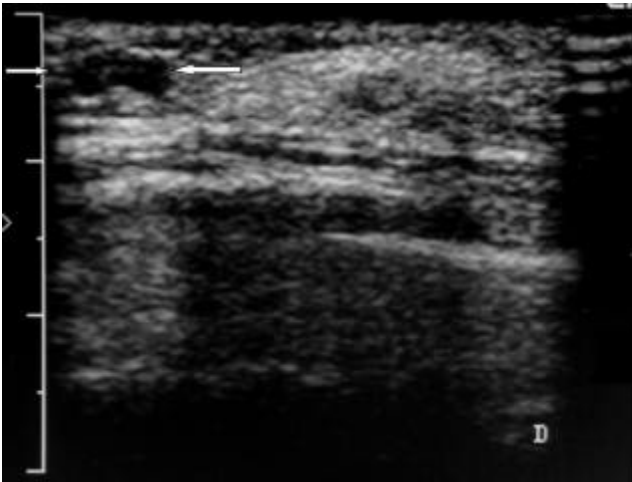


Figura 2



Comentarios

La mayoría de los trastornos linfáticos en los niños son debidos a una malformación congénita más que a una causa adquirida. Aunque pueden aparecer en cualquier lugar, tienen preferencia por la localización de los sacos linfáticos primitivos durante la organogénesis.

La patología linfática se divide en cuatro grandes categorías: Linfangioma simple, Linfangioma cavernoso, Linfangioma circunscrito y Linfangioma ó hígroma quístico. Sin embargo, muchas de estas lesio-

nes clínicas tienen elementos histológicos de dos o tres categorías, y es difícil la estratificación (1).

La incidencia actual de las malformaciones linfáticas en la población pediátrica es desconocida pero relativamente infrecuente.

La presentación clínica es variada, según la naturaleza de la malformación, pero en general el primer signo es el descubrimiento de la masa. Los síntomas asociados, como dolor o molestias son raros, a menos que haya sangrado o infección en la misma. Un aumento de volumen se debe a obstrucción del drenaje linfático.

Las localizaciones anatómicas más frecuentes de las malformaciones linfáticas son la cabeza (principalmente la región submandibular -37%- seguida de la glándula parótida -31%- (2)) y el cuello. En éste, el triángulo cervical posterior es la localización más común del hígroma quístico, siendo más frecuente en el lado izquierdo, posiblemente debido al drenaje de los linfáticos en la cavidad torácica en el lado derecho. Las siguientes localizaciones en frecuencia son las extremidades y después el mediastino y el tronco. El diagnóstico de las malformaciones linfáticas se puede hacer por *ultrasonografía prenatal* de rutina al final del primer trimestre de gestación. Sin embargo, puesto que la mayoría de las lesiones se detectan tras el nacimiento, la *radiografía simple* puede ser la primera prueba diagnóstica que documente posibles anomalías asociadas. La ecografía, y principalmente el *ecodoppler* es muy útil para definir la extensión y la naturaleza de la malformación cuando ésta es superficial, pero es menos útil para demostrar lesiones extensas en el cuello, mediastino o retroperitoneo, en cuyo caso se recurre a la *tomografía axial computarizada* o a la *resonancia magnética*. Esta última es excelente para la cabeza, cuello, tronco, mediastino y extremidades. Tanto la tomografía como la resonancia pueden servir para las lesiones abdominales, retroperitoneales ó que afectan a órganos sólidos internos.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección para todas las anomalías linfáticas. La excisión completa de la lesión sólo se puede realizar en tres cuartas partes de ellas. El resto comprometen estructuras vitales que obligan a una resección parcial (frecuentemente en hígromas quísticos de la cabeza y cuello y también lesiones de las extremidades superiores y zona baja del tronco, por ser éstas las más grandes y extenderse fácilmente a tejidos retroperitoneales (3)). Al no ser lesiones malignas no se deben usar técnicas radicales de extirpación que supongan

CASO CLÍNICO

pérdidas funcionales o deformidades. Las lesiones superficiales son fácilmente resecables.

Aparecen complicaciones postoperatorias en un 30% de los casos, y las recurrencias varían desde un 10% hasta el 100% según el grado de excisión. Las lesiones localizadas en los labios, hipofaringe, y/o laringe, la lengua y el suelo de la boca tienen altas tasas de recurrencia o de persistencia de la enfermedad.

Otras posibilidades quirúrgicas son la aspiración con aguja fina e incisión y drenaje de los quistes. Ambas técnicas sirven para descompresiones de emergencia o para tratar quistes infectados de forma aguda, pero tienden a recurrir si no son drenadas correctamente. Sin embargo se ha llegado a optar por la punción-aspiración como tratamiento quirúrgico de elección al obtenerse remisiones completas tras la primera punción en la mayoría de los casos, requiriendo una segunda punción ó un tratamiento quirúrgico la minoría (4). La inyección intraquística de agentes esclerosantes tiene un éxito intermedio. Se han probado varios que han resultado ineficaces. La bleomicina es fácilmente transportada dentro del sistema linfático y alcanza altas concentraciones en el lugar de administración, produciendo una reacción inflamatoria que incluye la zona del endotelio del quiste. Los mejores resultados de este tratamiento se ven en los higromas quísticos.

Un segundo agente esclerosante es el OK-432, obtenido del "*Streptococcus pyogenes*" (5). La inyección intraquística de éste es una alternativa segura y eficaz para los linfangiomas, que puede usarse como primera intención, como coadyuvante de la cirugía (tras excisiones parciales) o en linfangiomas recurrentes (6). En linfangiomas de cabeza y cuello es un tratamiento seguro cuya respuesta es total, parcial o ausente y que no se afecta por la cirugía ó por aspiraciones previas a la infección (7).

La radioterapia no es eficaz.

Otra opción es el tratamiento conservador con conducta expectante. En algunos casos se ha constatado la regresión de la lesión. Esta opción es válida principalmente en los casos en que no implica riesgo para la vida del paciente.

Conclusiones

Este caso puede servir, al igual que otros ya publicados, para reflejar la existencia de linfangiomas quísticos en localizaciones poco frecuentes que ayuden a evitar errores diagnósticos y cirugías mutilantes innecesarias (8,9).

También muestra la regresión de la lesión con la punción-aspiración como único tratamiento, posibilidad que ya hemos referido (10).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mary I. Williams. Vascular tumors and malformations. In: Abraham Rudolph, Julien J.E. Hoffman, Colin D. Rudolph. Rudolph's Pediatrics 20th edit, 1996; 917-921.

2. Orvidas LJ, Kasperbauer JL. Pediatric lymphangiomas of the head and neck. Ann Otol Rhino Laryngol 2000 Apr; 109(4): 411-21.

3. Kayikcoglu A, Karamursel S, Safak T, et al. Lymphatic malformation causing intractable chylorragia. Plast Reconstr Surg 2000 Apr; 105(4):1422-5.

4. Castanon García ,Alix M, Margarit Mallol J, et al. Cystic lymphangioma: treatment with adhesive fibrin tissue. Follow-up study. Cir Pediatr 1996 Jan; 9(1): 36-9.

5. Ogita-S, Tsuto-T, Nakamura-K, et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? J Pediatr Surg 1996Apr; 31(4): 477-80.

6. Schmidt-B, Schimpl-G, Hollwarth Me. OK-432 therapy of lymphangiomas in children. Eur J Pediatr 1996 Aug; 155(8): 649-52.

7. Brewis C, Pracy JP, Albert DM. Treatment of lymphangiomas of the head and neck in children by intralesional injection of OK-432 (Picibanil). Clin Otolaryngol 2000 Apr; 25(2): 130-4.

8. Pandit SK, Ratan KN, Budhiraja S, et al. Cystic lymphangioma with special reference to rare sites. Indian J Pediatr 2000 May; 67(5): 339-41.

9. Lymphangioma of the spermatic cord. Actas Urol Esp.2000 Mar; 24(-): 260-1.